

M. T. Giordana – A. Calvo – A. Canosa

Segni e sintomi inusuali o rari in Neurologia



SEEd

A cura di

Maria Teresa Giordana

Professore Ordinario di Neurologia, Direttore della Clinica Neurologica I, Dipartimento di Neuroscienze "Rita Levi Montalcini", Università degli Studi di Torino, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino

Andrea Calvo

Professore Associato di Neurologia, Centro Regionale Esperto per la SLA, Dipartimento di Neuroscienze "Rita Levi Montalcini", Università degli Studi di Torino, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino

Antonio Canosa

Neurologo, Dottore di Ricerca, Centro Regionale Esperto per la SLA, Dipartimento di Neuroscienze "Rita Levi Montalcini", Università degli Studi di Torino, AOU Città della Salute e della Scienza di Torino

© **SEEd srl**

Via Magenta 35 - 10128 Torino, Italia

Tel. +39.011.566.02.58

www.seedmedicalpublishers.com

info@seedmedicalpublishers.com

Seconda edizione novembre 2018

Prima edizione settembre 2008

Tutti i diritti riservati

Immagine in copertina:

ID 73349807 © Rostislav Zatonkiy | Dreamstime.com

ISBN 978-88-97419-79-2

Fotocopie per uso personale del lettore possono essere effettuate nei limiti del 15% di ciascun volume/fascicolo di periodico dietro pagamento alla SIAE del compenso previsto dall'art. 68, comma 4, della legge 22 aprile 1941 n. 633 ovvero all'accordo stipulato tra SIAE, AIE, SNS e CNA, CONFARTIGIANATO, CASA, CLAAI, CONFCOMMERCIO, CONFESERCENTI il 18 dicembre 2000.

Le riproduzioni per uso differente da quello personale potranno avvenire solo a seguito di specifica autorizzazione rilasciata dagli aventi diritto/dall'editore. Le riproduzioni effettuate per finalità di carattere professionale, economico o commerciale o comunque per uso diverso da quello personale possono essere effettuate a seguito di specifica autorizzazione rilasciata da AIDRO, Corso di Porta Romana n. 108, Milano 20122, e-mail segreteria@aidro.org e sito web www.aidro.org

Sommario

Prefazione	1
1 Un tormento serale alle gambe	3
2 Un'amnesia temporanea	5
3 Un paziente un po' troppo disinibito	7
4 Una macchia nera scintillante nel campo visivo	9
5 Urtare con la spalla destra (o sinistra) contro lo stipite delle porte.....	11
6 Un bambino immobile con lo sguardo fisso	13
7 Movimenti continui della bocca e della lingua, con protrusione, masticazione e suzione	15
8 Lacrime di cocodrillo	16
9 Frequenti cadute.....	18
10 Una scapola sollevata.....	20
11 Episodi fugaci di peso e tensione allo stomaco	22
12 Un pugno chiuso che non si riapre	23
13 Una mano che si muove da sola.....	25
14 Episodi fugaci di mancanza di parole	27
15 Una grave menomazione che lascia indifferenti	29
16 La sensazione di una vita decuplicata	31
17 Un fluttuante dolore notturno alle prime tre dita della mano.....	33
18 Un sonno improvviso.....	35
19 Un'improvvisa urgenza minzionale	37
20 Un'irrefrenabile tendenza a ridere o a piangere	39
21 La sensazione di camminare sulle uova, di avere sempre una calza ai piedi.....	40

22	Un'incontrollabile vibrazione dei muscoli.....	42
23	Nervi che "tirano" e muscoli che si irrigidiscono	44
24	Episodi di paralisi ai quattro arti	45
25	Una camminata rallentata.....	47
26	Vedere doppio la sera	48
27	Un bambino con movimenti involontari degli occhi e scatti degli arti.....	50
28	Visione di oggetti, figure e paesaggi inesistenti.....	51
29	Dolori alle cosce dopo un breve tratto di cammino	53
30	Improvvisi contrazioni alla mano mentre si scrive.....	54
31	Mano ad artiglio con segni di ustione	56
32	La recita dei sogni	58
33	Non riesco ad aprire gli occhi!	59
34	Un tremore che si attenua col vino	61
35	Una casa popolata da impostori.....	63
36	Una scossa lungo la schiena.....	64
37	Il braccio si muove da solo!	66
38	Ci siamo già visti?	68
39	Un singhiozzo incoercibile	70
40	Un'emiparesi sospetta	71
41	Un'andatura da gallo.....	73
	Bibliografia essenziale.....	74

Prefazione

I sintomi e i segni delle malattie neurologiche sono assai vari e talora bizzarri.

La varietà riflette la molteplicità e la grande modulazione delle funzioni del sistema nervoso umano, come pure delle patologie che lo colpiscono. Alcuni sintomi e segni sono quasi specifici di disturbo neurologico, o addirittura di una specifica malattia neurologica, e quindi immediatamente vengono dal medico correttamente riferiti a una patologia del sistema nervoso. Altri invece sono condivisi da affezioni di altri organi e apparati, e quindi solo un'accurata indagine anamnestica, con speciale attenzione agli aspetti di accompagnamento e ai parametri temporali, permette di discriminare il bersaglio anatomico della malattia. Tra questi ultimi sono di particolare interesse i segni e i sintomi suggestivi di malattie psichiatriche o di processi psicopatologici, perché sono questi i casi in cui il paziente può essere indirizzato a un percorso di diagnosi e terapia che più o meno rapidamente si rivela erroneo, con conseguenti danni e giuste recriminazioni. Inoltre, molte malattie neurologiche sono rare, e di conseguenza è rara la presentazione dei loro sintomi.

Questo libro si propone di presentare sintomi e segni neurologici che, per i motivi suddetti, non appartengono al consueto bagaglio culturale dello studente di medicina e, talora, del medico non specialista. Ne viene presentata e discussa la patogenesi in termini di focalità di lesione e di perturbazione di funzione neurologica, il valore dell'esplorazione anamnestica, la possibile eziologia e, talora, la terapia e la prognosi.

Soltanto con un colloquio con il paziente e/o con i suoi famigliari non frettoloso, ma attento, scrupoloso e guidato da un adeguato bagaglio culturale medico e neurologico, si pongono le basi per un corretto ragionamento diagnostico e per un adeguato programma di indagini di laboratorio e strumentali.

In un periodo storico come quello attuale in cui la medicina da un lato si avvale di sofisticate tecniche di neuroimmagine, ma dall'al-

tro lato deve fare i conti con le spese, questa modalità di procedere nella pratica medica è oltremodo importante.

*Prof.ssa Maria Teresa Giordana
Dipartimento di Neuroscienze
Università di Torino*

1 Un tormento serale alle gambe

Un fastidio e un tormento alle gambe, percepito soprattutto alla sera, al momento di coricarsi, che spinge il paziente a muoverle o camminare per alleviare la spiacevole sensazione, è caratteristico della sindrome delle gambe senza riposo.

La sindrome delle gambe senza riposo è un disordine neurologico tipico dell'età adulta e anziana che consiste in un forte desiderio di muovere gli arti inferiori e nella conseguente impossibilità a rimanere fermi.

Alcuni pazienti presentano anche movimenti periodici degli arti, a scatto, con triplice flessione dei segmenti, irrefrenabili, che interessano uno o due arti, per lo più gli inferiori, a durata variabile da mezzo secondo a 10 secondi; si manifestano durante il sonno oppure nell'addormentamento. Frequentemente si associano disturbi del sonno, verosimilmente secondari ai movimenti periodici degli arti.

Il disturbo può essere familiare; in alternativa si associa a diabete mellito, insufficienza renale, anemia, gravidanza, fumo di sigaretta o ipertiroidismo. Non raramente accompagna il morbo di Parkinson e in alcuni casi può coesistere una neuropatia delle fibre di piccolo calibro, talora non diagnosticata.

Il disturbo risponde bene ai farmaci dopamino-agonisti, che mostrano un rapido effetto, ottenibile con bassi dosaggi e con minimi effetti indesiderati. Il primo farmaco ad aver mostrato un effetto terapeutico è la L-dopa, che però può causare l'effetto *rebound*, ossia la ripresa dei sintomi nel cuore della notte o al mattino, e l'*augmentation*, cioè l'anticipazione dei sintomi durante il giorno. Tali

effetti non insorgono utilizzando invece i dopaminergici a prevalente azione post-sinaptica (bromocriptina, cabergolina e pergolide). I dopamino-agonisti di nuova generazione, come ropinirolo e pramipexolo, che hanno un effetto selettivo sui recettori D₃, sono oggi considerati i farmaci di prima scelta.

2 Un'amnesia temporanea

Si tratta dell'amnesia globale transitoria. Per qualche ora il paziente non ricorda assolutamente che cosa ha fatto e domanda ripetutamente dove si trova e che cosa sta succedendo.

L'amnesia globale transitoria (AGT) è caratterizzata dall'improvvisa e temporanea insorgenza di un grave disturbo della memoria anterograda con incapacità a ritenere nuove informazioni, accompagnata da preservazione della coscienza, dell'identità personale e dell'orientamento autobiografico. Si associa a un variabile periodo di amnesia retrograda (ossia un vuoto di memoria per gli eventi degli ultimi giorni o mesi). Le persone e i luoghi conosciuti dal paziente prima dell'amnesia retrograda sono riconosciuti senza incertezze, per cui l'orientamento spaziale è conservato. Possono associarsi cefalea, vertigine e nausea.

L'AGT colpisce 3,4-10,4 persone ogni 100.000 all'anno. Si manifesta tipicamente dopo i 50 anni. Una ricorrenza del disturbo si può osservare in meno del 10% dei casi. L'unico fattore di rischio ad oggi definito è rappresentato dall'anamnesi positiva per emicrania. Tra i fattori precipitanti sono annoverati gli sforzi fisici (inclusa l'attività sessuale), gli stress emotivi e i cambi di temperatura (ad esempio bagni caldi o nuoto in acque fredde). La fisiopatologia è dibattuta. Svitati fattori sono stati chiamati in causa. Un meccanismo arterioso ischemico è stato ipotizzato sulla base del riscontro di aree puntiformi con diffusione ristretta in risonanza magnetica a livello ippocampale. Tuttavia, alcune caratteristiche temporali e anatomiche di tali lesioni non sono tipiche delle lesioni ischemiche

convenzionali. Meccanismi di congestione venosa cerebrale sono stati ipotizzati in relazione ad alcuni eventi precipitanti noti (immersione in acque fredde, esercizio fisico, stress emotivo), ma le evidenze disponibili in merito sono limitate. Il ruolo patogenetico dell'emicrania è stato proposto sulla base degli studi epidemiologici di associazione. Anche fattori psicogeni sono stati chiamati in causa. Infatti, il fattore precipitante per l'AGT può essere un evento ad alto carico emotivo o un evento stressante. Inoltre, circa metà dei pazienti che mostrano fattori precipitanti di tale natura ha un tratto fobico di personalità.

La diagnosi si fonda sui seguenti criteri: l'episodio deve avvenire in presenza di testimoni e deve essere caratterizzato da amnesia anterograda; il deficit cognitivo è limitato alla memoria e non è associato ad alterazione dello stato di coscienza e compromissione dell'identità personale; non vi sono segni e sintomi neurologici focali né manifestazioni di natura epilettica; la risoluzione deve avvenire entro 24 ore; non vi è evidenza di trauma cranico o attività epilettica recente.

La diagnosi differenziale include l'amnesia epilettica, gli eventi cerebrali ischemici, l'emicrania e l'amnesia psicogena.

Essendo l'AGT autolimitante ed essendo la sua fisiopatologia poco chiara, attualmente non vi sono indicazioni specifiche di trattamento.